

. 个案报告 .

合并脑积水的小儿鞍区肿瘤并发阵发性交感神经过度兴奋 2 例

高俊 张庆辉 罗阳 郝伟佳 秦龙

【关键词】 小儿鞍区肿瘤;脑积水;交感神经过度兴奋

【文章编号】 1009-153X(2022)12-1039-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1[†]

1 病例资料

病例 1:6 岁女孩,因视力下降伴右侧肢体活动减弱 3 个月入院。入院头颅 MRI 示鞍区及鞍上区占位,累及第四脑室、左侧脑室旁,脑积水,左额硬膜下积液。既往 2020 年 9 月行鞍区肿瘤切除术,术后病理示颅咽管瘤。麻醉清醒 3 h 无明显诱因出现体温升高至 38.7℃,心率增快至 220 次/min,伴肌张力增高,安定控制欠佳,阵发性交感神经过度兴奋(paroxysmal sympathetic hyperactivity, PSH)评分 18 分。此后间断发作 3 次,每次约 30 min。2020 年 10 月行脑室-腹腔分流术。2020 年 11 月 18 日于我院行鞍区肿瘤切除术+脑室-腹腔分流调整术,麻醉清醒后出现心率增快、呼吸急促伴肌张力增高,体温 38℃,心率 185 次/min,呼吸 30 次/min,血压 114/75 mmHg,PSH 评分 20 分。予右美托咪定[0.5 μg/(kg·h)]联合艾司洛尔[0.04mg/(kg·min)]持续泵入,30 min 后心率降至 135 次/min,呼吸 15 次/min,血压 117/83 mmHg,PSH 评分 14 分。术后 1 d 变动体位时发生 PSH 共 2 次,术后 2 d 停药后发作 1 次,术后 3 d 开始间断发作,5~15 min 可自行缓解,4~6 次/d,术后 14 d PSH 评分 19 分。2020 年 12 月 11 日全麻下行脑室-腹腔分流管调整术,术中更换头端分流管及分流泵,术后仍有 PSH 发作。2020 年 12 月 21 日再次全麻下行脑室-腹腔分流管调整术(腹部),术后仍有 PSH 发作,至 2020 年 12 月 26 日无 PSH 发作。

病例 2:13 岁男孩,因双眼视物模糊伴多饮多尿 1 年余入院。入院头颅 MRI 示鞍区及鞍上区占位性病变,透明隔形成,脑积水。既往 2020 年 5 月行经鼻入路鞍区肿瘤活检术,术后病理示成熟畸胎瘤。2020 年 10 月全麻下行经纵裂入路鞍区肿瘤切除术。2020 年 11 月 26 日行脑室穿刺引流术。术后 2 h 麻醉清醒后变动体位及排尿后出现心率加快,心率 150~160 次/min,血压 120~135/75~85 mmHg,伴有肌张力增高,发作时 PSH 评分 14 分,3~5 min 可自行缓解,发作后 PSH 评分 8 分。2020 年 12 月 17 日行脑室-腹腔分流术。自 11 月 26 日开始 PSH 频繁发作,变动体位及排尿可诱发,3~5 min 可

自行缓解。1 周后 PSH 发作频率下降,3~5 次/d,每次发作 0.5~1 min 可自行缓解。发作 14 d PSH 评分 13 分。至 2020 年 12 月 14 日无 PSH 发作。

2 讨论

PSH 是一组以交感神经异常兴奋、阵发性发作为临床表现的综合征,多见于颅脑损伤病人,以阵发性高热、高血压、心动过速、呼吸急促、大汗、肌张力障碍等自主神经功能紊乱为主要表现。PSH 的发病机制尚不完全清楚,早期提出的丘脑癫痫样放电的假设缺乏证据支持,且多数病人不能从抗癫痫治疗中获益。最近的研究更倾向于 PSH 是一种交感神经超兴奋和儿茶酚胺的过度释放。研究发现,脑室周围白质、胼胝体、间脑、脑干等深部脑损伤更容易发生 PSH。所有 PSH 病人均有脑积水、脑干或间脑损伤,中脑、桥脑的病变面临更高的 PSH 风险。

PSH 的第 1 个诊断标准发表于 1993 年,其后相继出台了多个标准。2014 年专家共识正式提出了新的诊断方法,即 PSH-AM,包括两方面内容:一是评估诊断可能性的评分工具,二是评估临床表现严重程度的临床特征量表。此后,儿科医生对诊断进行了增补,提出儿科病人可仅表现为收缩压或舒张压升高,因此儿科 PSH 诊断标准中对两个参数进行了单独评估。

脑肿瘤及脑积水诱发的 PSH 应以手术去除病因为主,其他病因如颅脑损伤、缺血缺氧性脑病及卒中导致的脑实质损伤诱发的 PSH,则应以控制临床症状为主,即避免或减轻交感神经持续过度兴奋导致的损害。PSH 发作时,普萘洛尔、加巴喷丁、氯硝西洋、可乐定、吗啡等是控制症状的有效药物。另外,右美托咪定可替代可乐定用于静脉给药,能快速有效控制 PSH 症状。

本文 2 例患儿均为鞍区肿瘤术后原位复发,合并严重脑积水,脑室-腹腔分流调整术或脑室穿刺引流术后诱发 PSH 发作,考虑可能是颅内压波动使中央交感兴奋区激活或抑制解除诱发 PSH 发作。本文患儿在调整分流管通畅或持续脑室穿刺引流后 PSH 症状逐渐缓解,这提示严重脑积水导致脑室扩张,加重鞍区等肿瘤复发区域的脑组织损伤,同时脑积水还可能压迫脑室周围白质、下丘脑或中脑等 PSH 好发部位,压迫解除后 PSH 症状逐渐缓解。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.12.030

作者单位:100040 北京,清华大学玉泉医院重症医学科(高俊、张庆辉、罗阳、郝伟佳、秦龙)

通讯作者:秦龙, E-mail:13910637671@163.com

(2021-04-25 收稿, 2021-07-06 修回)